Ictère

Ictère constitutionnel :

Lié à une anomalie du métabolisme de la bilirubine d'origine héréditaire
Il existe 02 types :

a. Hyper-bilirubinémie liée à une anémie hémolytique congénitale par excès de production
b. Hyper-bilirubinémie non hémolytique constitutionnelle par défaut de captation, défaut de conjugaison, anomalie de la sécrétion

1. <u>Hyper bilirubinémie libre non hémolytique constitutionnelle :</u>
   Trouble inné de glucurono-conjugaison
   a. Syndrome de Crigler Najjar
      - Affection liée à un déficit complet de la Glucuronil-Transférase
      - Se révèle dès la période néonatale par ictère précoce, intense à la bilirubine non conjuguée
      - Affection héréditaire à transmission autosomale récessive

1er. <u>Type 01 :</u>
Hyper-bilirubinémie libre en relation avec une absence de la GT ⇨ 0% d'activité ⇨ risque de décès par ictère nucléaire

<u>Clinique :</u>
Ictère + signes neurologiques
Absence HMG ou SMG

<u>Biologie :</u>
Bilirubine indirect entre 340-765 micro-mol/L
Bilan hépatique : normal
Hémolyse : absente
Histologie du foie : normale

<u>Traitement :</u>
La photothérapie
Plasmaphérèse
Traitement médicamenteux
Transplantation hépatique (traitement de choix)

2e. <u>Type 02</u>
Hyper-bilirubinémie libre en rapport avec une réduction du taux de la GT (10% d'enzyme)
Absence d'hémolyse

<u>Clinique :</u>
Ictère le plus souvent dans la première année de la vie

Peut survenir tardivement à l'âge de 30 ans
Absence HMG ou SMG
Ictère nucléaire rare

Biologie :
Bilirubine ⟨ 340 micro-mol/L
Bilan hépatique : normal
Hémolyse : absente

Traitement :
La photothérapie (indications exceptionnelles)
Traitement médicamenteux : 60 à 180 mg/j de phénobarbital

b. Maladie de Gilbert :
- Maladie bénigne due à une mutation du gène de la GT
- Transmission autosomale récessive
- 5à 10% de la population générale
- Prédominance masculine surtout sujet jeune
- 30 - 40% d'enzyme est fonctionnelle
- Ubiquitaire
- FNS : normal, bilan hépatique : normal, hyper-bilirubinémie fluctuante qui favorisée par l'alcool le stress le jeune les infections

Clinique :
Ictère là bilirubine non conjuguée, fluctuant, variable, inconstant
Absence HMG ou SMG

Traitement :
Maladie bénigne ⇨ donc abstention thérapeutique
Repos au moment des périodes de la poussé